Über einen Fall von doppelseitiger congenitaler Cystenniere mit angeborenem Verschluss der Harnröhre.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

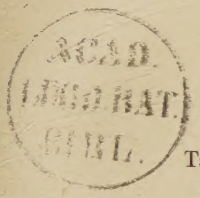
der

k. b. Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen

vorgelegt von

Heinrich Förster

aus Charlottenburg.



Tag der mündlichen Prüfung: 8. April 1908.

Erlangen.

K. b. Hof- u. Univ.-Buchdruckerei von Junge & Sohn.

1908.

199

Referent: Herr Prof. Dr. Hauser.
Dekan: Herr Prof. Dr. Graser.

Meinen Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549828_0105

Die Literatur über die cystischen Erkrankungen der Nieren ist in den letzten zwei Jahrzehnten zu einer ungeheuren Ausdehnung angewachsen, und doch besteht trotz aller Forschungen, wie wir noch sehen werden, noch heute Virchows Wort zu recht, das er im ersten Band der krankhaften Geschwülste ausspricht: „Innerhalb der Niere sind cystische Bildungen außerordentlich häufig und lange Zeit war es in hohem Maße zweifelhaft, auf welche Weise sie eigentlich entstehen."

Cystische Hohlräume in der Niere können entstehen durch Parasiten, Cysticerken und Echinokokken, ferner durch Dermoidcysten, durch Zerfall in großen Geschwülsten, besonders den Cystosarkomen; von all diesen Cysten ist im folgenden aber nicht die Rede, sondern nur von den Nierencysten im engeren Sinne, d. h. den Fällen, wo die Niere in eine Masse von teils größeren, teils kleineren Cysten verwandelt ist, während das Parenchym ganz zurücktritt. Für letztere besteht eine große Zahl von Synonyma: Angeborene Nierenwassersucht, Hydatidenniere, Hydrops renum cysticus, cystische oder cystoide Entartung, multilokuläres Adenocystom, congenitales Cystadenom, fötale Riesenniere.

Die ersten Aufzeichnungen über Cystennieren verdanken wir dem Geburtshelfer Osiander d. J.;

grade die Geburtshelfer haben öfter Gelegenheit gehabt, Cystennieren als Geburtshindernis zu beobachten. Brückner und Höring beschreiben Fälle, die erkennen lassen, mit welchen Schwierigkeiten die Geburt von Föten mit cystisch degenerierten Nieren verknüpft sein kann. Eine eingehendere Beschreibung verdanken wir jedoch zuerst Virchow. Er brachte durch seine Arbeiten die Frage über die Entstehung der Cystennieren in Fluß und gab auch eine Erklärung für das Zustandekommen. Nachdem das Interesse für diesen Gegenstand geweckt war sind fast alljährlich Arbeiten darüber erschienen und die Kenntnis dieser Erkrankung gewinnt erhöhte Bedeutung, seitdem wir es dank der verfeinerten Nierendiagnostik wegen, die Nierenkrankheiten auch operativ zu behandeln. Herxheimer zählt in seiner Arbeit über Cystennieren ein Literaturverzeichnis von 255 Autoren auf. Von den Autoren sind zur Erklärung der Genese die verschiedensten Theorien aufgestellt worden, doch haben nur drei davon eine größere Zahl von Anhängern gefunden, nämlich die Retentions-, die Geschwulst- und die Mißbildungstheorie.

Ehe ich auf diese Theorien eingehe will ich noch die Frage erörtern, ob zwischen der Cystenniere der Erwachsenen und Neugebornen ein grundsätzlicher Unterschied besteht. Lange neigte man zu der Ansicht, daß ein solcher vorhanden wäre, weil die Erkrankung nur bei Neugebornen und bei Personen über dreißig Jahre beobachtet wurde. Nach Ansicht von Nauwerck und Hufschmied, Leichtenstern, Cruveilhier u. a. kann sich der congenitale Zustand bis ins spätere Leben hinein erhalten, falls genügend gesundes Nierenparenchym vorhanden ist, das kompen-

satorisch für das entartete eintreten kann. Dieser Ansicht ist auch Virchow, der sagt: „Erlangt die cystische Degeneration“ sehr hohe Grade, so ist das Leben nicht möglich; in anderen Fällen kann der Zustand sich bis ins spätere Leben erhalten.“ Und in der Tat ist durch neuere Statistiken das Vorkommen in allen Lebensaltern bestätigt worden. Aus Küsters Statistik, die 239 Fälle aus der Literatur umfaßt, ergibt sich:

Todtgeboren oder in der ersten Stunde nach der Geburt gestorben	59
Im ersten Lebensjahr „	10
Es starben im Alter von 1—5 Jahren .	6
„ „ „ „ „ 5—10 „ .	1
„ „ „ „ „ 10—20 „ .	4
„ „ „ „ „ 20—30 „ .	22
„ „ „ „ „ 30—40 „ .	24
„ „ „ „ „ 40—50 „ .	53
„ „ „ „ „ 50—60 „ .	41
„ „ „ „ „ 60—70 „ .	10
„ „ „ „ „ 70—80 „ .	6
„ „ „ „ „ 80—90 „ .	3

Dunger zählt in seiner später erschienenen Statistik noch weitere 21 Fälle auf, bei denen bis zum 20. Lebensjahr einschließlich Cystennieren beobachtet sind. Daß die Zahl der beobachteten Fälle bei Kindern geringer ist beruht darauf, daß die Veränderungen oft so schwer sind, daß sie das Leben ausschließen. Die oft gewaltige Größe zwingt zur Zerstückelung des Fötus oder die Kinder gehen infolge der behinderten Atmung frühzeitig zu Grunde. Bleiben die Kinder zunächst noch am Leben, so sind sie bei infektiösen Erkrankungen sehr gefährdet. Wird hierbei, wie es so

häufig geschieht, das funktionstüchtige Nierengewebe ergriffen, so tritt leicht Urämie mit den tötlichen Folgen ein. Verständlich ist es dagegen, wenn bei einseitiger Degeneration das Leben längere Zeit erhalten werden kann. Wir finden daher die einseitige Cystenniere fast nur bei Erwachsenen. Es ergibt sich also hieraus, daß zwischen der Cystenniere der Erwachsenen und der Neugebornen nur ein gradueller, kein Wesensunterschied besteht.

Gehen wir nun zunächst kurz auf die verschiedenen Theorien ein, um dann einen selbst beobachteten Fall anzuschließen.

Die älteste der drei Theorien ist die Retentionstheorie. Die Vertreter dieser Anschauung nehmen an, die Cysten seien durch Retention nach Verstopfung oder Verschluß von Harnkanälchen entstanden, sei es nun, daß die Verstopfung durch im Lumen gelegene Gebilde, wie abgestoßene Epithelien, Blut, Harnzylinder, oder durch entzündlich gewuchertes, bezw. geschrumpftes Bindegewebe erfolgt sei. Virchow hat seine ursprüngliche Ansicht, daß Harnkonkremente den Verschluß herbeiführen, später dahin geändert, die Cysten seien die Folge einer interstitiellen Entzündung, einer Papillitis filrosa. Daß eine solche intranterine Entzündung überhaupt vorkommt, suchte man durch den von Arnold beschriebenen Fall zu beweisen. Es handelte sich hier um erheblich verkleinerte Nieren. Die Oberfläche war höckrig, in Mark und Rinde fanden sich zahlreiche kleine Cysten. Überall war das interstitielle Gewebe vermehrt, am meisten in der Marksubstanz, Papillen und Calices waren obliteriert, das Nierenbecken verengt und seine Wand verdickt. Nach Ansicht von Arnold handelte es sich hierbei um eine

aufsteigende Pyelopapillitis filrosa. Läßt man für diesen Fall die Erklärung gelten, so fehlt in anderen Fällen jede Veränderung an den Papillen, auch ist das Vorkommen einer fötalen Papillitis unwahrscheinlich, da sie im späteren Leben nicht vorkommt. Diese Virchowsche Erklärung reicht also nicht für alle Fälle aus und genügte späteren Autoren nicht.

Chotinsky und Philippson beschrieben dann Bilder, die eine andere als die Virchowsche Erklärung zuließen und von beiden als Neubildungsvorgänge der Epithelien gedeutet wurden. Noch energischer treten mit derselben Deutung Nauwerck und Hufschmied und später von Kahlden auf. Nach Ansicht aller dieser Autoren handelt es sich bei der cystischen Degeneration der Nieren um Veränderungen, die den Ovarialcystomen gleichzustellen sind. Die Bildung von Sprossen aus soliden Epithelzapfen, weiter das Vorkommen von Epithelhaufen an Stelle der Harnkanälchen und auch von schlauchartigen Epithelbildungen führten die genannten Autoren zu der Annahme, es handle sich bei der Cystenniere um eine Geschwulstbildung, nämlich um echte Cystadenome. Spätere Beobachter haben ähnliche Bilder gesehen, bei anderen fehlen sie aber vollkommen. Es kommt hinzu, daß die tumorartigen Adenocystome meist bei Erwachsenen gefunden wurden, und es ist daher die Möglichkeit nicht von der Hand zu weisen, daß die Epithelwucherungen jünger als die Cystenniere selbst sind, sich also erst sekundär an die cystische Degeneration angeschlossen haben und daher nicht als charakteristisch gelten können.

Es erhellt also daraus, daß auch die Geschwulsttheorie keine ausreichende Erklärung abgibt und so wurde noch als dritte die Theorie aufgestellt, es

handle sich bei der Cystenniere um eine Mißbildung. Wilks und Rindfleisch hatten schon die Cystenniere als Mißbildung gedeutet, Köster suchte Virchows Bild der fötalen Pyelopapillitis filrosa als Mißbildung und nicht als auf Entzündung beruhend zu deuten. Besonders die Arbeiten des letzten Jahrzehnts haben immer neue Momente gefördert, die sehr zu Gunsten der Mißbildungstheorie sprechen. Doch herrscht unter ihren Anhängern noch keineswegs Einigkeit. Schuld daran sind unsere noch ungenügenden Kenntnisse über die Entwickelungsgeschichte der Nieren. Ehe diese Frage nicht entschieden ist wird auch keine Einigkeit zu erzielen sein darüber, durch welche entwicklungsgeschichtliche Anomalie die Cystenniere entsteht. Der von Kollmann, Hansemann u. a. vertretenen monistischen Theorie: Alle Harnkanälchen entstehen aus dem Wolffschen Gang steht die u. a. von Hertwig, Ribbert, Gegenbaur vertretene dualistische Theorie gegenüber, nach der die Niere aus zwei sich entgegenwachsenden Keimen entsteht. Von der Urnierenaussprossung entwickelt sich nur Ureter, Nierenbecken, Kelche und Tubuli recti, während das Kapselepithel, die Tubuli contorti und Schleifen gesondert entstehen. Die meisten Anhänger hat wohl die dualistische Theorie und sie erklärt auch gut die Entstehung der Cystenniere. Hildebrandt erklärte die Bildung der Cystennieren durch ein Ausbleiben der Verschmelzung der beiden Kanalsysteme. Nach seiner Erklärung kann bei einem Ausbleiben der Verschmelzung das von den Glomeruli gebildete Sekret nicht abfließen, es werden daher die Kanälchen cystisch erweitert und üben durch ihre Anfüllung einen Reiz auf das Bindegewebe aus, sodaß es zur Wucherung von Bindegewebsmassen in

der Cystenniere kommt. Dieser Auffassung trat auch Ribbert bei auf Grund eines Falles von doppelseitiger Cystenniere beim Neugebornen. Infolge Mißbildung der Harnröhre fand sich eine hochgradige allgemeine Harnstauung. Im mikroskopischen Präparat waren gewundene Harnkanälchen und Schleifenschenkel nirgends zu sehen. Dagegen fanden sich zwei Arten von Cysten: Glomerulus- und Kanälchencysten. Ribbert schließt daraus: „Jener Abschnitt, der die getrennten Anlagen der Glomeruluskapseln und der graden Harnkanälchen mit einander verbindet und zum gewundenen System werden soll, gelangte nicht zur Ausbildung. Die Trennung der beiden Teile blieb also bestehen; aus den wachsenden Glomeruli entwickelte sich die eine Gruppe von Cysten, aus den Enden der Sammelröhren die andern."

Gibt uns also die Entwicklungsgeschichte schon einen Anhalt dafür, daß die Cystennieren als Mißbildung zu deuten sind, so sprechen auch noch andere schwerwiegende Gründe für diese Theorie. Hierhin gehört das Zusammentreffen von Cystennieren mit anderen Mißbildungen, besonders des Schädels, der Extremitäten und Genitalien. Luyken und Dunger stellen die in der Literatur veröffentlichten Fälle von Mißbildungen bei Cystennieren ausführlich zusammen. Auch das gleichzeitige Vorkommen von Cysten in der Niere und in anderen Organen, so in Leber, Pankreas, Kleinhirn, Lunge, Uterus, Thyreoridea, Milz, Thymus spricht zu Gunsten dieser Theorie. Ferner die Heredität bezw. familiäre Anlage. Bisher ist siebenmal das Vorkommen von Cystennieren bei Geschwistern, einmal sogar bei fünf Geschwistern (Singer) beobachtet, ferner fünfmal das Auftreten in verschiedenen Gene-

rationen. Eine weitere Stütze für die Mißbildungstheorie verdanken wir den systematischen mikroskopischen Untersuchungen von Busse und von Mutach. Beide untersuchten Nieren von Föten der verschiedensten Perioden und fanden dabei Bilder, die ganz denen bei den Cystennieren gleichen. Für die fötale und auch die Cystenniere ist die reichliche Entwicklung des interstitiellen Gewebes charakteristisch und so liegt der Gedanke nahe, daß die cystische Degeneration bedingt ist durch ein Stehenbleiben auf fötaler Stufe. v. Mutach spricht diesen Gedanken folgendermaßen aus: der Charakter des Bindegewebes (bei den fötalen Nieren) ist dem der Cystenniere sehr ähnlich, es ist ein kernreiches, lockeres Interstitialgewebe, bei dem oft die Fibrillenbündel durch breite Lymphspalten getrennt werden. Die Tatsache, daß in unserem Falle das Bindegewebe nicht fest ist, wie man es bei der Nephritis zu finden gewohnt ist, sondern locker, ganz wie bei der fötalen Niere legt den Gedanken nahe, es möchte das reichliche Bindegewebe der Cystennieren nicht eine entzündliche Neubildung sein, sondern sich von früher her erhalten haben."

Häufig finden wir bei der cystischen Degeneration noch Anomalien in den abführenden Harnwegen und man hat diese Störungen auf entzündliche Prozesse zurückzuführen gesucht. Abgesehen davon, daß sich für eine abgelaufene Entzündung kein rechter Anhaltspunkt finden läßt, erscheint es auch hier wahrscheinlicher, die Anomalien der Harnwege ebenso wie die der Niere als Mißbildung aufzufassen. Ferner hat man auch gefolgert, daß die Harnstauung, wie sie leicht bei Anomalien der abführenden Harnwege eintritt, die cystische Degeneration bedinge. Diese Behauptung

wird schon durch die Statistik widerlegt, denn Schenkl stellt 24 Fälle von Cystennieren mit gleichzeitigen Veränderungen der Harnwege zusammen, in 9 Fällen waren Nierenbecken und Ureter verschlossen, in 15 Fällen normal entwickelt. Auch Luyken hat den Anomalien in den abführenden Harnwegen seine besondere Aufmerksamkeit gewidmet. Er stellt 19 Fälle von Cystennieren mit Verschluß der Harnwege zusammen, nur in 3 von diesen Fällen bestand gleichzeitig eine Hydronephrose. Dieses Resultat erscheint zunächst auffällig und verdient, besonders auch mit Rücksicht auf den von mir beobachteten Fall, noch eine Erklärung.

Nach der allgemein herrschenden Ansicht führt wenigstens im postfötalen Leben der Verschluß der Harnwege, mag er nun plötzlich oder allmählich erfolgen, nie zur cystischen Degeneration, sondern es entsteht eine Hydronephrose. Experimentelle Versuche, wie sie Holste durch Ureterunterbindung anstellte, ebenso wie klinische Erfahrung (Kompression des Ureters durch Tumoren etc.) beweisen es. Nicht so sicher zu entscheiden ist die Frage, ob im fötalen Leben durch Verschluß gleichfalls Hydronephrose oder etwa cystische Degeneration erfolgt. Voraussetzung für das Entstehen der fötalen Hydronephrose ist 1. daß die fötalen Nieren genügend sezernieren und 2. daß der Verschluß frühzeitig eintritt. Untersuchen wir nun in Anlehnung an die von Luyken aus der Literatur zusammengestellten Fälle, ob wir hierfür eine Antwort finden. In den von Heusinger, Bartholin, Duparque, Vrolik, Albert beobachteten Fällen war die Erkrankung nur einseitig, es bleibt also die Möglichkeit offen, daß die erkrankte Niere überhaupt

nicht sezerniert hat. Denn es ist, wie wir aus der Physiologie wissen, die sekretorische Kraft der fötalen Niere sehr gering. So kann auch bei doppelseitiger cystischer Entartung die Entstehung der Hydronephrose ausbleiben. Es kommt zunächst zu einer Erweiterung der Harnblase und Ureteren, bei längerer Lebensdauer würde auch das Nierenbecken erweitert werden, doch waren diese Früchte nicht lebensfähig und es konnte deshalb nicht zur Hydronephrose kommen. So sind in den Fällen von Schlenzka, Virchow, Krieger, Singer, Albersheim die Kinder entweder totgeboren oder gleich nach der Geburt gestorben.

Ich streifte eben die Frage, ob die fötalen Nieren Harn sezernieren und möchte im folgenden noch kurz darauf eingehen. Im Amnionwasser ist Harnstoff in geringer Menge vorhanden, Harnstoff und Harnsäure ist von Virchow und Strübing auch im Inhalt von Cystennieren nachgewiesen worden. Daraus geht also hervor, daß die fötalen Nieren Harn sezernieren, doch fehlen uns über die Menge der sezernierten Flüssigkeit genaue Angaben und es fragt sich auch, ob die Sekretion zum Leben unbedingt notwendig ist oder ob etwa für die Nieren ein anderes Organ, z. B. die Placenta, als Ersatz eintreten kann. 33 Fälle von Fehlen beider Nieren sind bisher beobachtet worden und von Coen zusammengestellt; wenn trotzdem die Frucht ausgebildet war, so spricht dies dafür, daß wenigstens der Fötus ohne Nieren eine Zeit lang leben kann; nach der Geburt ist ein Leben ohne Nieren nicht mehr möglich.

Wenden wir uns nun noch zur zweiten Frage, ob, genügende Sekretion vorausgesetzt, bei Verschluß der Harnwege Cystennieren entstehen kann. Erfolgt

der Verschluß der Harnwege in sehr früher Zeit, so kommt es nach Kaufmann zur Funktionsatrophie der Niere, erfolgt er erst spät, so kommt es, da der Fötus fast stets totgeboren wird oder bald nach der Geburt stirbt, nicht mehr zur Hydronephrose. Schließlich ist aber die Möglichkeit vorhanden, daß bei genügend funktionstüchtigem Nierengewebe und nicht zu spätem Verschluß Hydronephrose entsteht. Solche Fälle von Cystenniere und Hydronephrose bei gleichzeitigem Verschluß der Harnwege sind u. a. von von Mutach, Luyken, Wigand, Ribbert beobachtet worden. Ribbert räumt der Hydronephrose doch eine gewisse ätiologische Bedeutung ein. In seinem Falle handelte es sich um Cystennieren und einen abnormen Abgang des Ureters mit gleichzeitiger Hydronephrose. Ribbert meint nun, daß es durch die Hydronephrose zu entzündlichen Veränderungen im Nierengewebe und dadurch zu Störungen in der Entwicklung der Glomeruli und Harnkanälchen mit sekundärer Cystenbildung gekommen sei. Auch von Mutach ist geneigt, der Hydronephrose eine gewisse Bedeutung für das Entstehen der Cystenniere beizumessen, während Luyken energisch diese Möglichkeit ablehnt. „Ich habe, so erklärt er, aus allen Beschreibungen absolut nicht den Eindruck gewinnen können, daß ein Verschluß in den Ureteren oder der Harnröhre jemals die Ursache zu einer typischen Cystenniere gewesen wäre. Ich halte vielmehr die Atresie für eine sekundäre.“ Und später führt er aus: „Man muß also bei den Cystennieren die sekundären Veränderungen und die primären scharf auseinanderhalten. Die Obliteration der harnleitenden Wege ist sicherlich eine sekundäre Erscheinung bei den Cystennieren.“

Soweit ich die Literatur übersehe, ist erst einmal das Vorkommen von Cystenniere und gleichzeitigem Harnblasenverschluß beobachtet worden. Durch die gütige Überlassung eines Präparates von Herrn Professor Hauser bin ich in der Lage, einen hierher gehörigen Fall anzuführen, der auch sonst wegen einiger weiter bemerkenswerter Tatsachen der Mitteilung wert erscheint.

Es handelt sich um ein Präparat, das dem pathologischen Institut von Herrn Dr. Stendel aus Rehau in Oberfranken zugeschickt wurde. Aus den begleitenden Notizen entnehme ich folgendes. Die Geburt des Kindes war nicht besonders schwer und habe im ganzen sechs Stunden gedauert. Das Kind habe noch einige stoßartige Atemzüge gemacht, das Herz habe etwas vibriert, dann sei der Tod eingetreten. Die Hebamme und der Vater erzählten, es sei kein Fruchtwasser vorhanden gewesen. Die Frau hat sechs Geburten durchgemacht, sets spontan entbunden. Ein Abortus im dritten Monat. Vier Kinder kamen tot zur Welt oder starben kurz nach der Geburt. Die Frau hat vor ihrer Verheiratung einen Primäraffekt gehabt und hat mehrere Schmierkuren und Injektionskuren durchgemacht, früher im Beginn jeder Gravidität. Seit fünf Jahren waren luetische Symptome nicht mehr aufgetreten. In der letzten Gravidität war ein abnormer Befund nicht mehr zu konstatieren, nur fiel auf, daß sich das Kind wenig bewegte.

Das Kind war nach Länge und Kopfmaß ausgetragen. Am Abdomen fühlte man die Leber eineinhalb Querfinger den Rippenrand überragend. Im unteren Teil des Abdomens waren zwei kugelige, kleinapfelgroße Tumoren zu fühlen von geringer Resistent, aber

anscheinend solid. Die Beweglichkeit war ziemlich groß, aber nicht frei. Die Tumoren schienen zusammenzuhängen, weil sich beim Bewegen des einen der andere etwas mitverschob. Ein Zusammenhang war aber nicht zu fühlen.

Über die Bauchsektion, die allein gemacht werden konnte, ist folgendes zu berichten. Der Penis ist gut ausgebildet, ebenso das Skrotum; dieses ist leer. Der Leistenkanal war weder von innen noch von außen zu fühlen, Hoden fehlten. Die Leber ist vergrößert, sonst ohne Abnormität; auch Milz, Pankreas, Magen, Darm sind normal. Der aus zwei Teilen bestehende Tumor reichte mit den spitzen Enden ziemlich weit nach hinten und oben. Oben war er mit Peritoneum überzogen und mit dem Nabel durch einen festen Strang verbunden, ebenso ging ein solider, kleinfingerdicker straffer Strang nach dem vorderen Teil des Beckenbodens. Mit den Nieren war beiderseits eine bleistiftdicke, strangförmige Verbindung, aber so morsch, daß es besser schien, die Nieren später gesondert herauszunehmen. Der Tumor war mit der größten Wölbung nach vorn gerichtet, die spitzeren Enden verliefen nach hinten und oben. Eine Unterbindung riß, da entleerte sich wasserhelle Flüssigkeit unter starkem Druck.

Über das mir vorliegende Präparat ist folgendes zu sagen. Beide Nieren sind von den Ureteren abgetrennt, letztere stehen im Zusammenhang mit der Blase.

Linke Niere: Die Maße sind 4 : 3, 8 : 2,5 cm das Gewicht beträgt 14 g. Die Fettkapsel fehlt, die fibröse Kapsel läßt sich nicht abziehen. Die Gestalt ist unregelmäßig und erinnert in nichts an die normale

Bohnenform. Die Außenfläche ist höckrig durch Bildung zahlreicher Cysten. Die Größe dieser Cysten ist verschieden und schwankt von Stecknadelkopfgröße bis Erbsengröße. Einige wenige sind auch noch größer, dazwischen finden sich auch noch zahlreichere kleinere, die eben noch für das bloße Auge sichtbar sind. Die Gestalt der Cysten ist kugelig, an den Stellen, wo zwei unmittelbar aneinander stoßen, ist die Wand abgeplattet. Die fötale Lappung ist nicht zu erkennen. Auf dem Durchschnitt fehlt jede Andeutung eines Nierenbeckens. Auch Papillen sind nicht zu erkennen, so daß der normale Unterschied zwischen Mark und Rinde nicht besteht. Normales Nierengewebe ist nirgends zu sehen. Während die größeren Cysten an der Peripherie liegen, lassen sich auf dem Durchschnitt nach dem Zentrum zu noch kleinere Cysten erkennen. Der Ureter, der, wie erwähnt, nicht mehr im Zusammenhang mit der Niere steht, ist 16,5 cm lang und erinnert durch seine sackförmige Auftreibung an Darm. Er wird nach der Harnblase zu etwas weiter und hat hier einen Durchmesser von 5,5 cm, nach der Niere zu verschmälert er sich ein wenig, indem hier der Durchmesser 5 cm beträgt. Die Höhle ist innen nicht glatt, sondern es springen feste Scheidewände ins Lumen vor, diese Scheidewände markieren sich auch nach außen durch hier sichtbare Einschnürungen und springen in der Nähe des Hilus sehr stark vor, so daß der dem Hilus zunächst liegende Teil mit dem übrigen Ureter durch ein etwa bleistiftdickes Lumen in Verbindung steht.

Rechte Niere: Die Maße sind 4 : 3 : 1,9 cm das Gewicht beträgt 13 g. Auch hier finden wir auf der Außenfläche und auf dem Durchschnitt zahlreiche

Cysten, die jedoch nicht so groß sind wie links. Die Renkulizeichnung, im Nierenbecken, der Unterschied, zwischen Mark und Rinde fehlen hier ebenso wie links. Der zugehörige Ureter ist 8,5 cm lang, der Durchmesser beträgt unten 4,5 cm und oben 3,5 cm. Auch hier finden sich die schon links beschriebenen Scheidewände. Die erweiterten Ureteren kommunizieren mit der Harnblase durch eine Verbindung, die für eine dünne Sonde durchgängig ist.

Die Harnblase ist etwa wallnußgroß, die Wand $2^1/_2$ mm dick. Nach oben läuft sie schmäler zu, nach unten besteht ein spitzer penisartiger Fortsatz, der blind endigt. Irgend eine Andeutung eines Orificium urethrae internum ließ sich nicht finden.

An der Rückseite beider Ureteren, etwa 2,5 cm vom unteren Pol entfernt, liegen die nicht völlig deszendierten Hoden und Nebenhoden und das Gubernakulum Hunteri.

Von der rechten Niere wurde eine größere Scheibe herausgeschnitten, in Paraffin eingebettet und mit Hämatoxylin-Eosin gefärbt. Die mikroskopische Untersuchung ergab folgendes: Durchmustert man die Präparate mit schwacher Vergrößerung, so fällt auf, daß von Nierengewebe nur wenig zu sehen ist, wogegen sich eine starke Entwicklung von lockerem, kernhaltigem Bindegewebe zeigt. Die Teile unter der Kapsel sind ganz eingenommen von den größeren Cysten, während kleinere Cysten auch nach dem Zentrum zu liegen. Außerdem fällt die starke Braunfärbung, bedingt durch rote Blutkörperchen, auf. Genaueren Aufschluß erhält man durch die Untersuchung bei stärkerer Vergrößerung.

Die Wand der Cysten wird gebildet durch ein einschichtiges, flaches Epithel, auf das eine dicke Schicht Bindegewebe mit spindelförmigen Kernen folgt. In den größeren Cysten ließen sich keine Reste von Glomeruli nachweisen, dagegen enthielten die kleineren öfter an der Wand zur Seite gedrängte mißbildete Glomeruli, weshalb wohl der Schluß erlaubt ist, daß wenigstens die kleineren Cysten als erweiterte Bowmannsche Kapseln aufzufassen sind. In vielen Gesichtsfeldern fanden sich gar keine wohl erhaltenen Glomeruli, in anderen einige wenige dicht bei einander; diese erschienen im Vergleich zu den Glomeruli gesunder Nieren verkleinert; der Kapselraum war etwas erweitert. Den von Busse beschriebenen Besatz der Gefäßknäuel mit einem einschichtigen, kubischen Epithel konnte ich nicht finden. Auffällig ist die starke Anhäufung von locker gefügtem, viele Kerne enthaltendem Bindegewebe; dies ist oft zu Inseln gruppiert, in deren Zentrum ein oder mehrere mit hohem einschichtigem Epithel begrenzte Lumina liegen. Diese Lichtungen sind oft rund, meist jedoch länglich, oft durch Faltungen oder Schiefschnitte des Epithels unregelmäßig gestaltet. Um das Lumen herum finden sich Zellen mit rundlichen Kernen, weiter nach außen konzentrisch angeordnet Fasern mit spindelförmigen Kernen, ganz außen bisweilen noch eine Zone kleinzelliger Infiltration. Der Charakter dieses Bindegewebes ähnelt sehr den Befunden, die Busse und von Mutach bei der Untersuchung fötaler Nieren erhoben haben; nirgends hatte ich den Eindruck, daß es sich etwa um Epithelwucherungen handele.

Untersucht man mit starker Vergrößerung die Grenzschichten der Rinde unter der Kapsel, so findet

man, daß hier die Zellen nicht gleichmäßig verteilt sind. An einzelnen Stellen heben sich zellenreichere Bezirke hervor; hier sind die Zellen z. T. in Haufen gelagert, z. T. lassen sie deutlich einen gewundenen Verlauf erkennen und dokumentieren sich dadurch als Tubuli contorti. Diese Zellen sind also als die Bildungsstätten der gewundenen Harnkanälchen anzusprechen. Mehr nach dem Zentrum zu fanden sich Reste von Nierengewebe, d. h. Glomeruli mit Tubuli contorti, ferner auch Harnkanälchen mit weiter Lichtung und höherem Zylinderepithel, die ich für aufsteigende Henlesche Schleifenschenkel halte. Sammelröhren ließen sich nirgends nachweisen, das vorhandene Nierengewebe ist also als Rinde aufzufassen, während das Mark ebenso wie das Becken gänzlich fehlt. Dieses Fehlen scheint mir eine wesentliche Stütze für die dualistische Theorie der Nierenentwicklung zu sein. Die Bildung der graden Harnkanälchen aus dem Nieren becken konnte nicht erfolgen und so mußte auch die Vereinigung der beiden Teile ausbleiben.

Vergleiche ich meinen Befund mit dem anderer Autoren, so finden sich einige Abweichungen. In meinen Präparaten fanden sich zahlreiche gewundene Harnkanälchen, die Ribbertsche Erklärung, nach der für die Entstehung der Cystenniere das Fehlen der gewundenen Harnkanälchen bedeutungsvoll ist, trifft also für meinen Fall nicht zu. Im wesentlichen deckt sich mein Befund mit den Beschreibungen, die Busse liefert, und ich habe ähnliche Bilder gefunden wie er. Im besonderen fand ich vereinzelt am Rande von Cysten sprossenartige Epithelwucherungen, die ich gleichfalls als mißbildete Glomeruli deuten möchte. Bemerkenswert ist mein Fall noch dadurch, daß hier die

Nieren wesentlich verkleinert waren; es erklärt sich wohl die Verkleinerung dadurch, daß Nierenmark und Becken vollkommen fehlen. Weitere Befunde von verkleinerten Nieren haben noch Dunger, Ebstein, Palm, Rückert, Penrose, Hexheimer beschrieben. Ich kann mich deshalb nicht der Ansicht vieler Autoren anschließen, daß die cystische Degeneration stets zur Vergrößerung des Organs führen muß und halte daher die Bezeichnung fötale Riesenniere nicht für treffend gewählt.

In unserem Falle finden sich keine Zeichen einer Epithel- oder Bindegewebsproliferation, wir können unseren Fall also auch durch die Geschwulsttheorie nicht erklären. Wie steht es nun mit den beiden anderen genetischen Momenten?

Die Erklärung, daß eine Atresie der Papillen die Ursache der cystischen Entartung ist, kommt für unseren Fall nicht in Frage, da gar keine Papillen vorhanden sind.

In unserem Falle ist sicher bewiesen, daß die Mutter luetisch infiziert war und die Anhänger der Entzündungstheorie könnten diese Tatsache als eine Stütze für ihre Erklärung auffassen. Stroebe beschreibt in seinen Untersuchungen über die Histologie der congenitalen Nieren- und Lungensyphilis Bilder, die er als auf Entzündung beruhend deutet, doch räumt auch er noch einem zweiten Moment, nämlich der Hemmung, einen wesentlichen Einfluß ein. Stroebe äußert sich folgendermaßen: „Das mikroskopische Bild der Veränderungen in der Niere setzt sich aus denselben Komponenten zusammen: es besteht eine teils diffuse, teils mehr herdweise Zunahme und Infiltration des interstitiellen Bindegewebes, welche entlang dem Ver-

lauf der Blutgefäße besonders stark entwickelt ist. Außerdem besteht Epithelwucherung und Desquamation, die sich in der Niere auf das Epithel der Bowmannschen Kapsel beschränkt. Gegenüber diesen Veränderungen am Bindegewebsapparat, welche man als eine interstitielle Nephritis bezeichnen kann, ferner gegenüber den Wucherungs- und Desquamationserscheinungen am Epithel der Niere stehen nun noch Veränderungen ganz anderer Art, die auf eine Hemmung im Wachstum und in der normalen Entwicklung hindeuten. In der Niere des Neugebornen findet sich eine breite Neubildungszone des oppositionellen Wachstums mit zahlreichen, noch unfertig ausgebildeten Glomerulis und geschlängelten Röhrchen, während viele derselben überhaupt erst in der allerersten Anlage begriffen sind." Und später sagt Stroebe: „Daß derartige Nierenveränderungen die Grundlage zu congenitaler Schrumpfniere und Cystenniere abgeben können, erscheint nicht ausgeschlossen; die beginnende cystische Erweiterung einiger Harnkanälchen in dem beschriebenen Fall gibt vielleicht einen Hinweis nach dieser Richtung." Auch aus den späteren Untersuchungen von Störck geht hervor; daß die Nieren bei Lues congenita Veränderungen zeigen, die man als Verzögerung der Reifung zu deuten hat. Es verursacht die kongenitale Syphilis wie in anderen drüsigen Organen so auch in den Nieren eine pathologische Entwicklung der bindegewebigen Bestandteile, während das epitheliale Gewebe in seiner Entwicklung zurückbleibt.

Wie mir scheint, ist es sehr wohl möglich, daß die congenitale Lues nicht ohne Bedeutung für das Entstehen der cystischen Degeneration ist. Zu hoch

darf man dagegen aber auch den Einfluß nicht veranschlagen. Wir müssen annehmen, daß das luetische Gift im Blute kreist und es ist nicht einzusehen, warum bei einseitiger Cystenniere die andere Niere keine Einwirkung der schädlichen Substanz zeigte. Wenigstens müßten in all den Fällen, wo Lues in Frage kommt, beide Nieren, wenn auch unter Umständen verschieden stark, erkrankt seien. Bei den Nierenerkrankungen nach Scharlach und Masern, ferner bei denen, die durch Alkohol, Blei, oder andere Gifte entstanden sind, finden wir fast stets Veränderungen in beiden Nieren. Eine solche doppelseitige Erkrankung müßten wir dann also auch fordern für die auf luetischer Basis entstandenen Cystennieren. Bemerkungen darüber, daß auf Zeichen von Lues geachtet wurde, fand ich nur bei Hanau und Dunger. Beide weisen auf Grund ihrer Beobachtungen einen Zusammenhang mit einer luetischen Infektion der Mutter zurück. Welche Bedeutung für den vorliegenden Fall eine etwaige congenitale Lues hat, ist schwer zu entscheiden. Nach den Angaben des behandelnden Arztes ist die Mutter seit fünf Jahren frei von luetischen Erscheinungen und auch der Fötus zeigte keine gröberen syphilitischen Veränderungen. Aber es unterliegt keinem Zweifel, daß die congenitale Lues in der Pathologie der menschlichen Hemmungsbildungen eine hervorragende Rolle spielt und ist deshalb an der Möglichkeit festzuhalten, daß wenigstens für unseren Fall die Lues der Mutter beigetragen hat zur Entstehung der Mißbildung.

Ich möchte noch mit wenigen Worten auf die begleitende Mißbildung, den Verschluß des Orificium urethrae internum eingehen. Herbeigeführt wurde der Verschluß durch eine mehrere mm starke mikroskopisch

aus fibrillären Bindegewebe bestehende Schicht. Daß die Nieren sezerniert haben, sehen wir aus der starken Erweiterung der Ureteren und Blase; ein Abfluß für das Sekret ließ sich nicht finden, denn das Orificium urethrae internum fehlte und es bestand auch keine Urachusfistel. Ribbert verlegt die Entstehung der Cystenniere auf Grund des von ihm beobachteten Mangels von Schleifenkanälchen in die Zeit vor Entwicklung der Schleifen, also in die vierte bis sechste Fötalwoche. In unserem Falle handelt es sich um ein ausgetragenes Kind und es ist demnach die Sekretion der Nieren trotz der starken Dilatation der Ureteren und Blase nicht sehr reichlich gewesen.

Im Zusammenhang mit der starken Ausdehnung der Blase steht vielleicht die zweite Hemmungsbildung der mangelnde Descensus testiculorum, denn es ist, wie Kaufmann meint, sehr wohl möglich, daß die Blase durch den Druck auf die Umgebung den Descensus verhinderte.

Kaufmann erwähnt, daß eine Atresie des Orificium urethrae internum erst dreimal beobachtet worden ist und zwar von Bodin, Duparque und Gourdon und fährt fort: „Eine genaue Untersuchung und Beschreibung liegt bis jetzt nicht vor, in allen drei Fällen wurde das Hindernis mittelst des eingeführten Katheters leicht durchstoßen.“ In dem Fall von Duparque bestand auch doppelseitige Cystenniere; so bietet der hier beschriebene Fall wegen des überaus seltenen Vorkommens ein hohes Interesse.

Fassen wir die Ergebnisse zusammen, so erhellt, daß uns der vorliegende Fall keinen sicheren Anhaltspunkt für seine Genese gibt, wenngleich ja aus der begleitenden Atresia vesicae, also einer Mißbildung,

man in dem oben beschriebenen Falle auch für die Entstehung eine Entwicklungsstörung verantwortlich machen könnte. Doch wage ich nicht auf Grund dieses Falles eine Entscheidung zu treffen und es bleibt schließlich auch noch die Frage offen, ob es überhaupt eine einheitliche Ätiologie für die cystische Degeneration gibt. Überblickt man die Befunde bei Cystennieren, so finden wir neben dem meist doppelseitigen Vorkommen auch einseitige Entartung, bald finden wir gleichzeitig Mißbildungen, bald fehlen solche, die Nieren sind oft enorm vergrößert, in selteneren Fällen jedoch auch verkleinert. Da drängt sich die Frage auf, ob für alle diese Veränderungen wirklich dieselbe Ursache verantwortlich zu machen ist. Es fehlt nicht an Stimmen, die die Ansicht deutlich vertreten, daß in der Ätiologie der Cystennieren mehrere Momente wirksam sind.

Während Theilhaber für die Entstehung eine Neubildung kombiniert mit fötaler Mißbildung verantwortlich macht, legt Dunger der Mißbildung das Hauptgewicht bei, ohne zu leugnen, daß oft auch Wucherungserscheinungen gleichzeitig mit wirksam sind. Und ich glaube, man kann wohl Dunger beipflichten, wenn er sich folgendermaßen äußert: „der weitaus größten Zahl der Cystennieren liegt unseres Erachtens sicher eine Bildungsanomalie zu Grunde, eine echte Bildungshemmung. Auf dieser Grundlage entwickelt sich das abnorm angelegte Organ zur Cystenniere, und zwar stellt es dann entweder eine einfach mißbildete Niere dar, in der das Fehlen wesentlicher Teile eine Mißbildung leicht erkennen läßt oder es treten, angeregt durch die abnormen Entwicklungsverhältnisse, weiterhin Wucherungserscheinungen auf.

In diesem Falle imponieren dann die Cystennieren, vom anatomisch-histologischen Standpunkt betrachtet, als Neubildungen und es handelt sich hier um ein Grenzgebiet zwischen Mißbildungen und Geschwülsten. Eine scharfe Grenze läßt sich zwischen beiden nicht ziehen, hat doch Wilms alle Übergänge vom einfachen Sarkom zum rudimentären Fötus nachgewiesen; und auch die Cohnheimsche Theorie, die ja für eine Reihe von Geschwülsten allgemein anerkannt ist, zeigt, daß beide Gebiete in einander übergehen. Bei der Cystenniere ist aber die Bildungsanomalie das Ursprüngliche; die Gewebsproliferation, die ja auch gar nicht in allen Fällen eintritt, stellt ein sekundäres Moment dar, und deshalb erblicken auch wir in der Cystenniere zunächst eine Entwicklungsstörung.“ Durch unsere erweiterten Kenntnisse der Entwicklungsgeschichte ist schon manche Frage gelöst worden und so steht zu hoffen, daß auch für die cystische Degeneration der Nieren die Entwicklungsgeschichte eine allgemein anerkannte Deutung bringen wird. Bis dieses Ziel erreicht ist, erscheint es wünschenswert, alle gleichzeitig mit den Cystennieren erhobenen Befunde aufzuzeichnen, wozu, wie ich hoffe, auch vorliegende Arbeit ein wenig beigetragen hat.

Indem ich hiermit meine Ausführungen schließe erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Hauser meinen verbindlichsten Dank für die Anregung zu dieser Arbeit und die freundliche Unterstützung bei derselben auszusprechen. Ebenso danke ich Herrn Privatdozenten Dr. Merkel bestens für seine wertvollen Ratschläge.

Literaturverzeichnis.

1) Arnold: Über angeborne einseitige Nierenschrumpfung mit Cystenbildung. Zieglers Beiträge Bd. 8, p. 21—28.
2) Bechmann: Über Nierencysten. Virchows Archiv Bd. 9, S. 221. Zur Kenntnis der Nierencysten. Ebenda Bd. 11, S. 121.
3) Bencker: Cystennieren einer Mißgeburt. I.-D. Erlangen 1902.
4) Bowmann: Ein Fall von blind endigendem Ureter mit cystischer Vorwölbung in die Harnblase, kombiniert mit Cystenniere derselben Seite. Virchows Archiv Bd. 186, S. 1.
5) Brückner: Zweimalige Entbindung derselben Frau von Mißgeburten mit vergrößerten Nieren. Virchows Archiv Bd. 46, S. 503.
6) Busse: Über Cystennieren und andere Entwicklungsstörungen der Niere. Virchows Archiv Bd. 175, S. 442.
7) Chotinsky: Über Cystenniere. I.-D. Bern 1882.
8) Dunger: Die Cystenniere und ihre Heredität. I.-D. (J) Leipzig 1904.
9) Dürck: Atlas und Grundriss der pathologischen Histologie. Spezieller Teil, Bd. II.
10) Durlach: Über Entstehung der Cystenniere. I.-D. Bonn 1885.
11) Erichsen: Über Nierencysten. Virchows Archiv Bd. 31.
12) Ebstein: Nierenkrankheiten, v. Ziemssens Handbuch Bd. 9, Abteilung 2.
13) Freytag: Hydronephose mit Cystenbildung beim Fötus. I.-D. Gießen 1904.
14) Gegenbaur: Lehrbuch der Anatomie des Menschen.
15) Hanau: Über congenitale Cystennieren. I.-D. Gießen 1890.
16) Hansemann: Mechanik der Hydronephrose Virchows Archiv. Bd. 112.

17) Hertwig: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte.
18) Herheimer: Über Cystenbildungen der Niere und abführenden Harnwege. Virchows Archiv Bd. 185.
19) Hertz: Über Nierensysten. Virchows Archiv. Bd. 33.
20) Höring: Württembergisch-medizin. Korrespondenzblatt Bd. 7.
21) Holste: Über Harnleiterunterbindung. I.-D. Göttingen 1888.
22) Küster: Deutsche Chirurgie. Bd. 52b.
23) von Kahlden: Über die Genese der multiloculären Cystenniere und der Cystenleber. Zieglers Beiträge Bd. 13. Über ein congenitales Adenom beider Nieren. Ebenda Bd. 15.
24) Kaufmann, C.: Deutsche Chirurgie. Bd. 50a.
25) Kaufmann, E.: Lehrbuch der speziellen Pathologie des Menschen.
26) Klein: Zur Kenntnis der Nierencysten. Virchows Archiv Bd. 37.
27) Litten: Ureteritis cystica polyposa nebst cystischer Degeneration der Niere. Virchows Archiv Bd. 66.
28) Luyken: Ein Fall von combinierter Mißbildung I.-D. Kiel 1903.
29) Meyer: Über Entwicklungsstörungen der Niere Virchows Archiv. Bd. 173.
30) von Mutach: Beitrag zur Genese der congenitalen Cystennieren. Virchows Archiv Bd. 142.
31) Nauwerk und Hufschmied: Über das multiloculäre Adenokystom der Niere. Zieglers Beiträge Bd. 12.
32) Pettersson: Über die Veränderungen der Niere nach Läsion der Papille beim Kaninchen. Zieglers Beiträge Bd 33.
33) Philippson: Anatomische Untersuchungen über Nierencysten. Virchows Archiv Bd. 111.
34) Preitz: Ein Beitrag zur Kenntnis der angebornen Cystenniere. I.-D. Jena 1905.
35) Ribbert: Lehrbuch der speziellen Pathologie.
36) Schenkl: Die fötale Riesenniere und ihre Beziehungen zur Entwicklungsgeschichte der Niere. Virchows Archiv Bd. 173.
37) Schmaus: Lehrbuch der speziellen Pathologie.
38) Springer: Ein weiterer Beitrag zur Genese der Cystennieren. I.-D. Zürich 1897.
39) Störk: Über Nierenveränderungen bei Lues congenita. Wiener klin. Wochenschrift 1901, Nr. 41.

40) Stroebe: Über multiple Adenome in Schrumpfnieren. Zentralblatt für allgem. Pathologie Bd. 6, 1893. Zur Histologie der congenitalen Nieren- und Lungensyphilis. Ebenda Bd. 2, 1891.
41) Terburgh: Über Leber- und Nierencysten. I.-D. Freiburg 1891.
42) Tangl: Bildungsfehler der Urogenitalorgane. Virchows Archiv Bd. 118.
43) Thorn: Beitrag zur Genese der Cystenniere. I.-D. Bonn 1882.
44) Weiget: Virchows Archiv Bd. 54.
45) Wiehl: Ein Fall von cystischer Mißbildung der Niere mit Atresie des Ureters. I.-D. Freiburg 1890.
46) Wigand: Über congenitale Cystennieren. I.-D. Marburg 1899.
47) Wutz; Über Urachus und Urachuscysten. Virchows Archiv Bd. 92.
48) Ziegler: Lehrbuch der speziellen Pathologie.
49) Zimdars: Über congenitale Cystennieren. I.-D. Greifswald 1903.

Lebenslauf.

Ich, der Verfasser dieser Arbeit, Heinrich Paul Silverius Förster, evangelischen Bekenntnisses, wurde geboren am 20. Juni 1881 zu Charlottenburg als Sohn des jetzigen Gymnasialoberlehrers Prof. Dr. Förster und seiner Ehefrau Charlotte, geb. Alexander. Ich besuchte die Vorschule, dann das Kgl. Joachimsthalsche Gymnasium zu Berlin, das ich Ostern 1902 mit dem Reifezeugnis verließ. Meine medizinische Ausbildung erhielt ich an der Universität zu Berlin und bestand dort am 6. August 1904 die ärztliche Vorprüfung und am 17. Juni 1907 die Staatsprüfung. Vom 20. Juli bis zum 1. September 1907 war ich an der Kgl. Universitätspoliklinik für Hautkrankheiten in der Charité zu Berlin und darauf bis zum heutige Tage am Herzoglichen Landkrankenhaus zu Koburg als Medizinalpraktikant tätig.